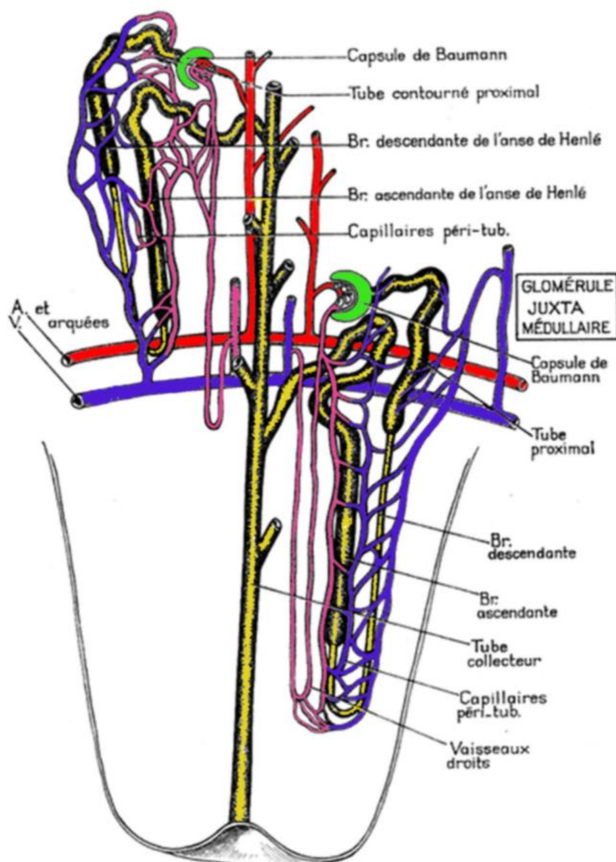
v. 11 (03/09/2017 23:00)

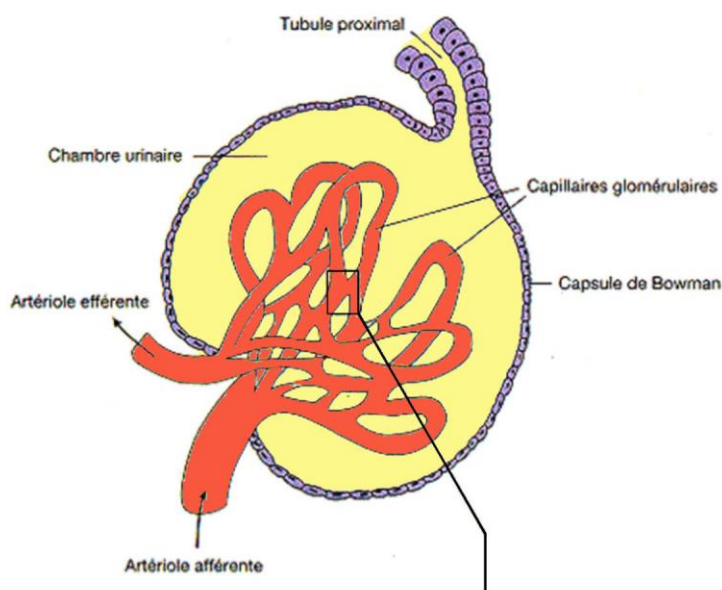
Néphrologie - Généralités

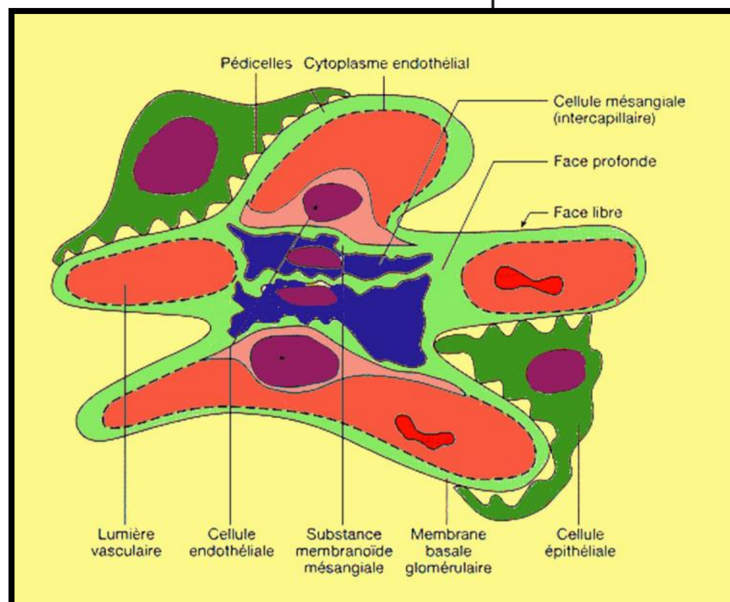
Principales fonctions du rein

- Maintien du volume et de la composition ionique des liquides de l'organisme (**homéostasie**)
- **Excrétion des déchets** métaboliques terminaux (urée, créatinine, acide urique, oxalate).
- **Détoxification** et élimination des toxines, médicaments et de leurs métabolites.
- **Régulation endocrine** des **VEC** et de **la TA** (SRAA ; prostaglandines rénales; système kalllikréïne)
- Contrôle endocrine de la masse érythrocytaire (**érythropoïétine**)
- Contrôle endocrine du métabolisme minéral (**calcitriol : 1-α vit D3**)
- **Catabolisme des protéines de petit PM** (ß2-microglobuline, chaînes légères) et des **hormones polypeptidiques** (insuline, glucagon, PTH, calcitonine, hormone de croissance, etc...)
- **Interconversion métabolique** (néoglucogenèse, métabolisme lipidique)
- Synthèse de **facteurs de croissance** (IGF1 ; EGF).

Rappels anatomiques

<table>
<tr><th>Le néphron</th><th>Le glomérule</th></tr>
<tr><td>


</td><td>




</td></tr>
</table>

Hémodynamique rénale

- ***Débit de filtration glomérulaire :*** **normale de la clairance inuline = 100 ml/min**
  - **Clairance de l'inuline**[D] : librement filtrée, ne subissant pas de modification tubulaire (polymère exogène perfusée en continue afin d'avoir une concentration plasmatique stable)
  - **Evaluer par la scintigraphie au DTPA**

- ***Débit plasmatique rénal :*** **normale de la clairance du PAH : 600 ml/min**
  - **Clairance de l'acide para-amino-hippurique**[D] (PAH), éliminé en 1 seul passage ds le rein (1/5 filtré et 4/5 excrété)
  - Cette mesure est encore optimisée si l'on connaît le coefficient d'extraction réel du PAH, celui-ci n'étant jamais tout à fait égal à l'unité, même chez le sujet normal indemne de maladie rénale.
  - **Evaluer par la scintigraphie au MAG 3**

- ***Fraction filtrée, Débit sanguin rénal, Résistance vasculaire rénale***
  - **Fraction Filtrée** = DFG/DPR = 100/600 = 1/6
  - **Débit Sanguin Rénal** = DPR / (1- Hématocrite)
  - **Résistance Vasculaire Rénale** = Pression de perfusion du rein / Débit Sanguin Rénal
    avec Pression de perfusion rénale ≈ Pression aortique moyenne (auquelle il faut retrancher la pression veineuse rénale lorsque celle-ci est élevée comme c'est le cas au cours de l'insuffisance cardiaque globale ou droite)

- ***Clairance de la créatinine*** **normale de la clairance de la créatinémie : 120 ml/min**
  - On pourrait penser que la mesure de la créatinine plasmatique suffit à diagnostiquer l'insuffisance rénale : une valeur élevée traduirait une insuffisance rénale (élimination insuffisante). Cpdt, la valeur normale dépend des individus : cette mesure ne suffit donc pas au diagnostic. En pratique, elle permet de suivre l'évolution d'une pathologie déjà diagnostiquée chez un patient donné (= une élévation de la créatininémie reflète une aggravation de la pathologie).

Les 4 principaux syndromes néphrologiques

- ***Le syndrome de néphropathie vasculaire***
  - **HTA** au 1ier plan
  - Sd urinaire pauvre ou absent
  - **Insuffisance rénale** souvent sévère et rapidement progressive
  - Diagnostic : imagerie artérielle et/ou biopsie rénale

- ***Le syndrome de néphropathie glomérulaire***
  - Variable dans sa présentation
  - **Protéinurie** généralement au 1ier plan
  - Oedèmes possibles en fonction de l'importance de la protéinurie (syndrome néphrotique)
  - **HTA** fréquente
  - **Insuffisance rénale** également fréquente mais sa progression est variable selon le type de l'atteinte glomérulaire
  - Diagnostic : analyse histologique du tissu rénal obtenu par biopsie rénale percutanée

- ***Le syndrome de néphropathie tubulaire***
  - se résume en pratique à la **nécrose tubulaire aiguë**, 1ière cause d'IRA organique
  - **Insuffisance rénale aiguë** au premier plan
  - Syndrome urinaire généralement absent
  - **HypoTA** fréquente
  - Diagnostic : contexte, ± biopsie rénale
  - Exceptionnellement, une tubulopathie peut se manifester sous la forme d'une dysfonction tubulaire proximale (syndrome de Fanconi) ou distale soit héréditaire soit acquise

- ***Le syndrome de néphropathie interstitielle***
  - Présentation **insidieuse**
  - Sdr urinaire modéré parfois limité à une **leucocyturie**
  - HTA moins fréquente que dans les Sd glomérulaires ou vasculaires. L'HTA est le + souvent tardive concomitante de l'insuffisance rénale avancée
  - **Insuffisance rénale évolue lentement** sur plusieurs années ou dizaines d'années
  - Diagnostic : imagerie rénale (UIV,TDM) et dans certains cas sur la biopsie rénale
  - Les atteintes kystiques du rein évoluant vers l'insuffisance rénale sont souvent rattachées à des néphropathies interstitielles en raison des lésions interstitielles périkystiques.

Source : NéphroHUS

		Terrain	Clinique	Ex. cpl	Histo	IF	Etio							Evolution imprévisible	Ttt
							Primitif	Maladie infl	Infection	Hémo-pathies	K	Médicat	Autres		
Non prolifératives	Néphrose lipoïdique	Enfant 85 % ♂ 2-6 ans Adulte 15 %	F. décl Brutal SNo pur primitif	CH50 N Pas d'AAN Sérologie virale négative	GON	∅	SNPP +++			Hogkin		AINS		Rechutes IRC : 2,5% IRC : 30%	Thiaz +aldactone Cortico 2mg 6 mois
Non prolifératives	HSF	Fréquent ♂ Adulte Enfant			Dépôts hyalins segm et focaux amorphes mésangiaux et sous endoth	Dépôts Ig**M** + **C3** +	+		HIV				Héroïne Reflux vésic-urét. Réduct° néphron. Obésité drepanocytose	70% CR 30%CS	
Non prolifératives	GEM	Fréquent Adulte ++ Enfant	SNo +/- pur progressif		Dépôts Extramb Ig**G** + **C3** Massue, hérissé, chainette, regression		++	Lupus PR Sarcoïdose	HBV Syphilis Filariose Lèpre	Hodgkin	K solides (KBP)	Sels d'or Mercure Captopril Trolovol		30%Guérison 30%Persistanc IRC 30 %	
Non prolifératives	Amylose		SN impur Pnurie +/- IR Pas d'HTA ni hématurie	Rein de taille N ou augm	**AL** = I^{tif}= Ch.leg	**Rouge congo** **birefring en lum. polar**.	+ (90 %)			MMO, POEMS				Melphalan + Prednisone	
					AA= II^{re}=SAA			PR ++, SPA…	Abcès, BK… suppurat° pfd	Hodgkin	K rein				
					B2µglob								Dialyse		
Non prolifératives	Glomérulopat diabétique patente	Néphropathie diab. Stade IV (> 15 d'évol)	HTA Macro-Protéinurie	Pnurie > 0.3 g/j	Dépôts mésangiaux nodulaires ou diffus Hyalinose artériolaire									1ère cause d'IRC	Eq TA ++ > Eq diabète
Prolifératives – Endocapillaires	GNA post strepto	Enfant 1-12 ans	Interv libre 3 sem Brutal	Baisse cplé^{t} Transitoire (< 8 sem) ASLO, ASD	Prolif endocap pure exsudative	Dépôts Extramb IgG + C3 en humps			infect° **strepto A** β hémol					∅ IRC	Sympto ATB pas de cortico
Prolifératives – Endocapillaires	GNMP		SNo, SNi Hurie / Pnurie	Baisse cpl^{t}	Prolif endocap	Dépôts Granuleux IgG + C3 ± C4	+	Lupus CME type II	Foyers profds Endocardite HCV					50 % IRC	
Prolifératives – Endocapillaires	Maladie de Berger	1ère GN en France Jeune adulte ♂	∅ interv libre Hurie isolée récidiv SNi, SNo imp	Cplé^{t} normal	* GON * Prolif endocap segm et focale	Dépôts Mésangiaux **IgA**	Infection dentaire / ORL							Récidive Hurie 25 % IRC	Eradication foyer infectieux pas de cortico
Prolifératives – Endocapillaires	Purpura rhumatoïde	j-> 8e mois ms s/tt 3ers mois	SNo impur Hurie macro HTA OMI		* GON * Prolif endocap - segm et focale - diffuse	Dépôts Mésangiaux **IgA, C3**, +/- Ig G / M							Purpura rhum (vascularite CIC IgA)	Possible vers prolif endocap + extracap	Cortico Eradiquer foyer infect°
Prolifératives – Extracapillaires	Good-Pasture		GNRP SNo impur Hémoptysie	**Ac antiMBG** Cplé^{t} normal	Prolifération extracapillaire avec croissants epithéliaux	Dépôt **linéaire** (Ac MBG)									
Prolifératives – Extracapillaires	GNRP avec dépôts granuleux		GNRP SNo impur	Baisse cplé^{t} (GNMP évol)		Dépôt **granuleux** (cplexes immuns)		Lupus, CME	Foyer profd, endoc						corticoide, immuno-échange plasmatique
				Cplé^{t} normal (Purp rhum. évol)									Purpura rhum.	5-10 % IRC	
Prolifératives – Extracapillaires	GNRP sans dépôts			**ANCA** **HBV** +/- baisse cmpl^{t}		∅	Adulte jeune Episodes infect. ant						**Wegener** **PAN (Artério)**		

Insuffisance rénale aiguë — Q 135

Urgence thérapeutique : IRA fonctionnelle, Obstacle, Organique, Pc rénal bon (5% IRC) ms 40 % de mortalité (terrain + étio), Hémodialyse, Régime, furosémide forte dose

Etiologie

- **IRA PRERENALE = FONCTIONNELLE**
  - **Survient quand les mécanismes d'autorégulation du rein st dépasséskk** (vasodilatation de l'artériole afférente (PG); vasoconstriction de l'artériole efférente (SRAA) cad lors d'une hypoTA < 80 mmHg ± F.Favo : AINS[D], IEC[D]
  - **Etiologie :**
    - **Etat de choc** : cardiogéniq, hémorragique, septique[Q], anaphylactique ou vasodilatation médicamenteuse majeure
    - **DEC**[Q] : Pertes digestives, cutanés, rénales (diurétiques[Q], DS, ISA, …)
    - **HEC avec hypovolémie efficace** : Ins cardiaque, Sd hépatorénal, SNo[Q]
    - **Ttt par IEC** sur sténose bilatérale des art. rénales, hypovolémie efficace +/- AINS[Q] associé
  - **Pronostic favorable en moins de 48h**[Q]
  - Mais peut se compliquer par une nécrose tubulaire aigue (NTA)
  - **Pas d'indication à la PBR**

- **IRA POST RENALE : OBSTRUCTIVE PAR OBSTACLE SUSVESICAL BILAT OU UNILAT SI REIN UNIQUE +++**
  - Entraîne l'augmentation de la pression hydrostatique intratubulaire => **baisse du DFG** : vasoC art aff ; vasoD art eff + anomalie au niveau du tubule distal et du tube collecteur => destruction progressive du parenchyme rénal.
  - **Etiologies**
    - **Extra-rénales**
      - **Lithiase** urinaire, **caillotage**
      - **Nécrose papillaire** (Diabète sucré, analgésique, pyélonéphrite aigue, drépanocytose)
      - Uropathie **malformative** : Sd de la jonction pyélo-urétérale
      - **Tuberculose urinaire**
      - **Sténose** urétérale, **cancers** urothéliaux, toute masse **compressive**
      - **Fibrose rétropéritonéale** idiopathique ou secondaire (méthysergide)
      - Vessie **neurologique**
    - **Intra-rénales**
      - **Cristaux** d'acide urique et phosphate de calcium (chimio^{ttt} sur hémopathie)
      - **Précipitat°** acide oxalique (éthylène glycol) ou de chaîne légère (Rein myélomateux, favo par Ph_u acide[D])
  - **Contexte clinique / bio / échoG** *:*
    - Gros rein douloureux avec anurie brutale et iléus fonctionnel ou alternance anurie/SPUPD et hématurie sans protéinurie. Intérêt du **TR + TV** +++
    - Intérêt de l'ASP, échoG rénale, Uro-scanner ± cystoscopie ou opacification directe
  - **Pas d'indication à la PBR**

- **IRA PARENCHYMATEUSE ou ORGANIQUE :**

➔ **NECROSE TUBULAIRE AIGUE = NTA** (**80 %**)
  - **Physiopath :** Nécrose des cellules tubulaires (cellules les + sensibles) 2^{ndaire} à ischémie prolongée ou par tox directe
  - **Etiologie :**
    - **Choc**[Q] (NTA secondaire à une IRF)
    - **Hémolyse intravasculaire Aigue** : Incompatibilité **ABO**[Q], **AHAI**, **paludisme**, déficit en **G6PD**, **toxique**[Q]
    - **Rhabdomyolyse** (toxicité directe Mb) : Tableau de douleur + oedème masse musculaire avec **hypocalcémie + hyperPO4 précoce**, augmentation des enzymes musculaires : CpK > 10^5, **HyperK+ majeure**, Myoglobinémie/urie avec trace de sang à la BU et absence paradoxale à l'ECBU.
      - **Crush** Syndrom = Ecrasement violent des masses musculaires
      - Sd de **revascularisation**
      - **Toxique** (OH[Q], Fibrate + statine, Sd malin au neuroleptique)
      - **Infectieuse** (F.virale hémorr. : vallée du Rift, Lassa, Virus de Marburg et d'Ebola)
      - Ischémie musculaire de posture (**coma**[Q], **overdose**[Q], …)
    - **Pancréatite aigue**[Q] : hypocalcémie, hyperPO4 précoce
    - **CIVD**
    - **Toxicité :**
      - PDC **iodé**[Q+] sur terrain favo (âgé, IRC, déshydraté, diurétique, **diabète sucré, Myélome**[D]=> à rechercher systématiquement)
      - **Aminoside**[Q] (diurèse lgtps conservé), **AINS, Amphotéricine B**[Q] **=> toxicité tubulaire**

- Cisplatine, ciclosporine, céphalosporine, sel de Pb, de Mercure ou éthylène glycol

- **Contexte clinique / bio/ échoG :**
  - Installation rapide de l'IRA, contexte étio évocateur
  - Pas d'œdème ; pas d'HTA sévère ; pas d'hématurie ; pas de protéinurie
  - Urines : cf tableau à la fin
- **Evolution en 3 phases :**
  - **Phase initiale** : IRF avec chute de la diurèse. Si correction du facteur favorisant, NTA est évitable.
  - **Phase d'état** : IR après mesure tttiq est soit **oligoanurique** (**50%**) soit à **diurèse conservé**[Q] (**50%**). Si l'oligoanurie persiste après **J21** : discuter PBR.
  - **Phase de récupération** : Reprise de la diurèse et normalisation progressive => guérison sans séquelle[Q]. Mais la mortalité est importante : 50% (si isolée : 10%)
- **Cas particulier : Nécrose corticale bilatérale[Q] (CIVD)** exceptionnelle
  - IRA d'allure « NTA » ne guérissant pas dans les délais habituels[Q] => évolution vers l'atrophie rapide du cortex rénal avec aspect d'arbre mort à l'artériographie.
  - Peut être +/- complète : récupération tardive ou évolution vers une IRC définitive

➔ NEPHROPATHIE INTERSTITIELLE AIGUE : NIA (10%)

- **Contexte clinique / bio/ échoG**
  - IRA d'apparition progressive à diurèse conservée le plus svt ds un contexte infectieux ou médicamenteux le + svt.
  - Pas d'œdème ; pas d'HTA sévère ; pas d'hématurie mais possible protéinurie de type tubulaire (non sélective)
- **Etiologie :**
  - **Infectieux:** infection urinaire ascendante, septicémie (hématogène) : apparition de **microabcès interstitiel** +++
  - **Médicamenteux** :
    - **Immuno-allergique** : Délai de 10 jours avec présence de S extrarénaux, d'une hyperEo ds sg/urine, d'une hématurie macroscopique et d'une protéinurie tubulaire.
      → **B-lactamine**[Q], **rifampicine**[Q], sulfamides, AINS, thiazidique, furosémide, allopurinol, Imurel
      → Favorable à l'arrêt (+/- corticoïde)
    - **Toxique :** Cisplatine, Colimycine
  - **Métabolique** : **précipitation** interstitielle de **cristaux** acide urique /phosphate de Ca (chimio^{ttt} post-hémopathie)
  - **Infiltratives** (**lymphomes, leucémie**)
  - **Immunes** (**rejet** de greffe)
- **PBR :** svt réalisée et précoce
- **Pronostic :** Risque de séquelles à type de fibrose (néphropathies interstitielles chroniques) : globalement peu fqte

➔ NEPHROPATHIE GLOMERULAIRE AIGUE : NGA (5%)

- **Contexte clinique / bio/ échoG**
  - IRA d'installation progressive avec S extrarénaux
  - Œdème +++ ; HTA récente ; hématurie micro/macroscopique ; protéinurie massive
  - CH 50 : bas (post strepto) ou normal, natriurèse basse < 20 mmol/L
- **Etiologie :**
  - **GN primitive** : GNA[Q] post infectieuse, GNRP idiopathique
  - **GN secondaire** : GNRP secondaire : **Angéite nécrosante** (Wegener, PAN) ; **Sd de Good Pasture**, **GNMP évoluée** : **Lupus, CME, septicémie, foyer infectieux profond**.
- **PBR : systématique**
- **Pronostic :** Bon pour GNA si traitée tôt (jamais d'IRC), sinon mauvais**.**

➔ NEPHROPATHIE VASCULAIRE AIGUE : NVA (5%)

- **Lésions bilatérales des artères rénales** (unilat si 1 rein)
  - Ctxte clinique/bio/échoG : **Lombalgie** brutale, état de **choc**, fièvre, **HTA** sévère, **Hématurie** macro**, rein muet** (UIV) => ARTERIO en urgence
  - Etio : Emboles de **cholestérol**[D], **cruorique**[D], **Thrombose d'un AAo**[D], **dissection aortique**[D]
- **Lésions bilatérales des veines rénales** (unilat si 1 rein)
  - Contexte clinique / bio/ échoG : Lombalgie, **Hématurie macro**, gros rein douloureux
  - ARTERIO et CAVOGRAPHIE en urgence
  - Etio : **Déshydratation aigue du nourrison**[Q], **SNo**[Q], **Oestroprogestatif**, **drépanocytose**, **K**, **Grossesse**
- **Lésions artériolaires**
  - Contexte clinique : IRA d'évolution rapide svt définitive en contexte d'**HTA maligne, anémie hémolytique régénérative avec schizocytose, CIVD, élévation des PDF**
  - Etio : **SHU** chez l'enfant (O 157 H7), **PTT** chez l'adulte (Moscowitz), **Néphroangiosclérose maligne**, **éclampsie**, **sclérodermie**, **PAN**, **Wegener**
  - Intérêt de l'artério et Angio IRM

Physiopathologie

- **TROUBLE DE L'HYDRATATION :**
  - **Le + svt, il existe une HIC**[Q] (libération H2O endogène par catabolisme) **+ HEC** (surcharge sodé)
- **RETENTION AZOTEE** [Q]**:**
  - **Elévation de l'urée plasmatique par :** baisse du DFG[Q], du débit urinaire[Q] et hypercatabolisme protidique[Q]
  - **Elévation de la créatininémie par :** baisse du DFG, rhabdomyolyse
  - **Elévation de l'uricémie par :** baisse du DFG (asymptomatique)
- **ACIDOSE METABOLIQUE**[Q]
  - Absence d'excrétion d'H+, baisse de la réabsorption des bicarbonates et parfois, augmentation de la libération d'H+ par lyse cellulaire, hypercatabolisme ou aggravation de l'acidose par augmentation des pertes alcalines : diarrhée
  - Rare alcalose métabolique en cas d'IRA fonctionnelle par hypovolémie et hyperaldostéronisme secondaire (hypoK)
- **HYPERKALIEMIE**[Q]
  - Secondaire à l'acidose[Q], à l'hypercatabolisme, à l'Ins Rénale, à l'hémolyse[Q] ou à la rhabdomyolyse[Q] si présente
  - Aggravé par acidose et hypocalcémie : EER en urgence si **> 6,5** mmol/l
- **HYPERPHOSPHOREMIE > 1,5 ET HYPOCALCEMIE < 2, 25 MMOL/L**
  - Apparaît **après** un **délai** de qq jours (**sf <u>rhabdomyolyse</u> et <u>pancréatite aigue</u>**, où elle est précoce).
  - Secondaire à un défaut d'élimination rénale, à la lyse tissulaire, à l'hypoproduction de vitamine D3
- **TROUBLE HEMATOLOGIQUE**
  - **Anémie normochrome normocytaire** peu régénérative apparaît tardivement (sf si hémolyse / hémorragie aigues)
  - **Thrombopathie** => risque hémorragique augmenté[Q]
  - **Hyperleucocytose** sans foyers infectieux[Q] et leucopathie (favorise les infections +++)
- **PAR AILLEURS :**
  - Sd confusionnel, CGTC[Q], coma
  - Crampe, asthénie, hypothermie
  - Hyperventilation, OAP
  - TA variable,Tble du rythme

Diagnostic

- **AFFIRMER IRA :**
  - **Interrogatoire, Urée, créat, clairance** (cockroft), **diurèse, NFS calcémie, alb, échographie rénale**
    - **Interrogatoire** : notion d'une fonction rénale antérieure normale (exam bio récent), contexte favorisant[Q]
    - **Diurèse**
      - **Anurie** (absence de miction depuis 24h avec vessie vide)
      - **Oligurie** (< 400ml/24h)
      - Parfois **diurèse conservée** (mais le rein n'assure pas sa fonction de filtre : rétention azotée)
    - **Biologie**
      - Elévation récente et rapide de la créat et de l'urée avec chute de la clairance de la créatinine **< 5ml / min**.
      - Svt absence d'anémie[Q], d'hypocalcémie[Q], d'hyperphosphorémie, d'ostéodystrophie rénale au début
    - **Echographie rénale**
      - Taille des reins **normale**[Q] ou **augmentée** (! : pour « P.H.A.D. », également le cas dans une IRC)
    - **Caractère réversible (rétrospectif)**
- **EVALUER LA TOLERANCE :**
  - Iono sang (Na,K,P, Ca)
  - GDSA
  - Uricémie
  - Bilan hépatique
  - Prise de la TA
  - ECG
- **DIAGNOSTIC ETIO :**
  - Protéinurie, iono U, HLM, ECBU, Sédiment U, Enz.musculaire, Mb, bilan d'hémolyse, schyzocyte…
  - ASP, Echo, UIV, Arterio selon étio.

- **Arguments étiologiques fournis par le ionogramme urinaire**

IRF	NTA
Urée/Créat P > **100** Osm[Q]	Urée/Créat P < **50/60**
Pauvre en Na : -Na_U< **20** mmol/L[Q] -Na/K $_U$ < **1**[Q] (inversé) -Fe Na < **1%**	**Riche en Na :** -Na_U > **20** mmol/l[Q] -Na/K $_U$ > **1** -Fe Na > **2**%
Urine rare[Q]/concentrée -Urée U/ P > **10**[Q] -Créat U/ P > **40** -U/P osm >**1.5**[Q] -Uosm > **500** mosm/L[Q]	**Urine peu concentrée** -Urée U/P < **10** voire **4** -Créat U/P < **15** -U/P osm < 1.1 -U osm < **350** mosm/L
Sédiment N	**Sédiment :** Cylindre granuleux et débris cellulaire

- **Attention, il existe un piège :** En cas d'**IRF sous Lasilix®,** une natriurèse > 20 mmol/L va être retrouvé. On fera la différence sur l'urée et la créatinine.

- **Indication PBR :** IRA organique seulement ++++
  - **Installation progressive**
  - **Etio non évidente**
  - **Hématurie, HTA, œdème, protéinurie abondante**
  - **Signes extrarénaux**
  - **Oligo-anurie > 3sem**

Diagnostic différentiel :

- **RETENTION AIGUE D'URINE :** Vessie pleine +++ : globe, au moindre doute sondage aseptique
- **IRC TERMINALE** (cf)

Traitement

- **ETIOLOGIQUE**
  - **Choc** (IRF)
    - HypoTA avec PVC basse : Remplissage par plasmion® IVL
    - HypoTA avec PVC élevé : Inotropes +, restriction sodé, furosémide
  - **Obstruction :**
    - **Gestes immédiats de levée d'obstacle** : Sonde urétérale en double J ou néphrostomie percutanée (si risque infectieux ++ ou dilatation++), cathé suspubien
    - **Prévention du Sd de levée d'obstacle** = polyurie osmotique (réhydratation compensant 100% des pertes)
    - **Toujours réaliser une épreuve de clampage de 24h**
    - **Clampage** pr éviter l'hémorragie a vacuo
    - **Antalgique**, **AINS**, **Antispasmodique**
    - Si tble hydroélectrique majeur : EER avt levée d'obstacle
    - **Ttt de la cause** de l'obstacle

- **SYMPTOMATIQUE**
  - **Surveillance :** poids, TA, crépitants, diurèse, hydratation / ionogramme, urée et créatinine sanguins et urinaires.
  - **Régime :**
    - **Restriction potassique et hypoprotidique** 0,8-1g/Kg/j
    - Eau **:** **800 ml /j** si ***anurie*** ; sinon apporter : **diurèse + 800 mL**
    - Na :
      - NaCl : 2g/j (désodée) si ***anurie, HTA, œdème***
      - Sinon apport NaCl pour compenser selon la natriurèse
  - **Si Hyperkaliémie :** Gluconate de Ca[Q], alcalinisation par Bicar[Q], glucosé hypertonique + insuline[Q] et Kayexalate[Q]
  - **Si acidose < 7,10** : Bicarbonate [poids x 0,6 x (16 - bicar observé)] (pas sur acidose à TA augmenté)
  - **Prévention ulcère de stress :** Azantac 3 amp IV/j
  - **Ttt et prévention des infections**

- **A la phase initiale IRA**
  - **Soluté de remplissage** : Plasmion sous contrôle de la PVC
  - **Dopamine** à dose dopaminergique = **faible dose = 1 à 2 µg/Kg/min** (effet diurétique par augmentation du débit rénal) => Q 382
  - **Furosémide** IV forte dose **500 à 1000 mg/j** permet parfois de transformer une IRA oligoanurique en IRA à diurèse conservé. Il est CI en cas d'IRA obstructive ou hypovolémie non corrigé.
- **EER** (hémodialyse ou dialyse péritonéale) → **Indication**
  - **Surcharge hydrosodée** (OAP[Q],..)
  - **IRA compliquée** (digestive/ neuro)
  - HyperK+ **> 6.5 mmol/l** [Q] résistante
  - **Acidose sévère** : HCO3- < 10 mmol/L
  - **Rétention azotée importante** : Urée > 40 mmol/l[Q]
  - **Epuration d'un toxique**

➔ **Actuelle[ment], on propose EER de façon prophylactique afin que l'urée reste < 30 mmol/l et la créat < 700 µmol/l**

Source : Fiche RDP, RDP, KB de Néphro, Cours Pr Canaud, QCM Intest 2000

Rhabdomyolyse

Physiopathologie[D]

- **ETAT D'ISCHEMIE**
  - **Glycolyse anaérobie**
    - ❖ Production de lactates et ions H+ dans le milieu intra-cellulaire et inhibition des pompes Na/K ATPase et Ca ATPase
    - ❖ => dépolarisation cellulaire progressive = perméabilisation du sarcolemme
    - ❖ => perte de phosphates inorganiques nécessaires à la production d'ATP
    - ❖ => auto-entretien du dysfonctionnement cellulaire et de la perméabilité membranaire
  - **Libération dans le milieu extra-cellulaire de phosphates, lactates, ions H+, K+ et 2[airement] myoglobine et CPK**
  - **Libération parallèle de cytokines majorant œdème interstitiel et participant au retentissement général sur l'organisme**

- **REPERFUSION**
  - Les lésions musculaires en elles-même, induites par l'ischémie semblent secondaires à la **reperfusion** du muscle : l'ischémie est bien supportée en l'absence d'effort, mais à la reperfusion :
    - ❖ Libération importante de radicaux libres
    - ❖ Accumulation massive de calcium dans le muscle sidéré
    - ❖ Infiltration de PNN dans les vaisseaux reperfusés

Etiologies

- **ISCHEMIQUES**
  - **Crush syndrome**[D] : lésions ischémiques par compression + lésions tissulaires directes
  - **Obstruction artérielle aiguë** (embolies, thromboses)
  - **Obstruction de la microcirculation** (drépanocytose)
  - **Syndromes posturaux**
  - **Hyperthermie d'effort**
  - **Etat de mal convulsif** et **agents convulsivants**
  - **Brûlures**

- **DEPENDANTES DU TERRAIN**
  - **Fragilité musculaire ACQUISE**
    - Alcool
    - Héroïne
    - Cocaïne (vasoconstricteur artériolaire)
    - Neuroleptiques (syndrome malin)
    - Troubles hydro-électrolytiques (hypokaliémie[Q], déficit en magnésium, hypophosphorémie)
  - **Fragilité musculaire HEREDITAIRE**
    - Hyperthermie maligne
    - Autres myopathies héréditaires

- **INDEPENDANTES DU TERRAIN**
  - **Mécanisme connu**
    - Atteinte mitochondriale (intox au CO[Q])
    - Atteinte réticulaire (caféine, théophylline, amphétamines)
    - Atteinte du sarcolemme (hypolipémiants, venins)
  - **Mécanisme non connu**
    - Choc septique
    - Toxiques ou médicaments
  - **Autres**
    - Etat de mal asthmatique
    - Intox par l'eau = potomanie
    - Diabète insipide
    - Hyper/hypothyroïdie
    - Hypothermie

Diagnostic

- **CLINIQUE**
  - **Syndrome musculaire**
    - Myalgies, faiblesse, fatigabilité, crampes spontanées ou à l'effort
    - Muscles durs, tendus et sensibles à la palpation
    - Impotence fonctionnelle variable
    - Myxoedème, gonflement douloureux localisé ou généralisé
  - **Syndrome urinaire**
    - **Myoglobinurie**[D] **:** méthemyoglobine= pigment brun => urines foncées
    - **Bandelettes à l'orthotoluidine** + (myoglobine et hémoglobine)
    - **Oligoanurie**
- **BIOLOGIE**[D]
    - **CPK mm > 5 N** (reflet de l'intensité de la lyse)
    - **LDH, ASAT, aldolases élevées**
    - **Myoglobine élevée**
    - **Hyperkaliémie**
    - **Hypocalcémie, hyperphosphorémie**
    - **Augmentation de l'acide lactique**
    - **Hémoconcentration** : hypovolémie (troisième secteur)
    - **IRA** organique ou fonctionnelle
    - **CIVD**

Complications

- **COMPLICATIONS MECANIQUES LOCALES**
    - Syndrome des loges, consécutif au myxœdème.
- **COMPLICATIONS GENERALES**
    - **Hypovolémie** : état hémodynamique instable, IRF
    - **Troubles électrolytiques** : hyper K+, acidose métabolique
    - **Hypocalcémie** (due à l'hyperphosphorémie, à la diminution de la synthèse de vitamine D et surtout précipitation du calcium au niveau des muscles lésés), +/– **hypercalcémie secondaire (**15 à 25 %)
    - **Troubles de l'hémostase** : CIVD
    - **Insuffisance rénale** (15 à 35 % des cas) :
      - ❖ Obstruction intra tubulaire (précipités de myoglobine ou cristaux d'acide urique)
      - ❖ Ischémie rénale (libération de vasoconstricteurs)
      - ❖ Toxicité directe de la myoglobine (NTA)
      - ❖ IRF par hypovolémie

Traitement[D]

- **ERADICATION DE LA CAUSE**
    - Restauration d'une perfusion musculaire correcte
- **PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS LOCALES**
  - **A la période initiale : On privilégie le traitement conservateur**
    - **Aponévrotomie** (si signes de compression artérielle et/ou nerveuse ou si pression intra-musculaire à 40 mmHg de façon persistante)
    - **Si myolyse trop étendue =>**, amputation (résection des zônes nécrotiques trop dangereuse)
  - **A la période secondaire :** Résection des tissus nécrotiques est possible après contrôle de l'oedème et de l'infection
- **PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS SYSTEMIQUES**
    - **Réanimation volémique** : Administration **précoce** et **massive** de solutés de perfusion pour obtenir une diurèse importante et une alcalinisation des urines :
      - ❖ Sur les lieux même de l'accident, sérum physiologique 1,5 l/h
      - ❖ Diurèse osmotique **alcaline** jusqu'à disparition de la myoglobinurie (G5% + NaCl + bicar 12l/j pdt 2-3 j)
    - **Troubles électrolytiques** : Ttt de l'hyperkaliémie…, si anurie, hémodialyse,
    - **Ne pas corriger l'hypocalcémie** (dépôts au niveau des tissus musculaires lésés).
- **SURVEILLANCE**

Source : Nelly Gaillac, Dossier Annale 1998 Nord

Insuffisance rénale chronique Q136

Chronique= Calcémie[Q], Hb[Q], EchoG[Q] *;* HTA, Erythropoiétine, Ostéodystrophie, Régime, Dialyse, Transplantation

Etiologie

- ***Glomérulonéphrites chroniques : 40 %***
  - **A évoquer sur** : Mie Générale, S extra rénaux, SNA, SNo, Protéinurie, HTA précoce +++ Aggravation rapide, Atrophie symétrique des reins à contour régulier, anémie modérée, acidose normochlorémique à TA élevé
  - **Primitive**
    - **Mie de Berger:** 25% évoluent vers l'IRC
    - **GEM, HSF**
    - **GNMP, GNRP**
  - **Secondaire**
    - **Amylose**
    - **Diabète**
    - **LEAD**
    - **Purpura rhumatoïde**
    - **Angéite nécrosante**
    - **Toxique**

Etio des IRC terminales

- **Diabète** 30%
- **HTA** 25%
- **GN** 15%
  (Berger > HSF, GNMP, GN lupique)
- **NIC** 8%
- **PKR** 3%
- **Inconnu** 20%

- ***Néphropathies interstitielles chroniques : 20 %***
  - **A évoquer sur** ***:*** Atcd infections urinaires, uropathie malformative, polyurie avec tble précoce de concentration et acidification, natriurèse élevé, protéinurie faible[Q], leucocyturie[Q] et hématurie[Q] fqte, uricémie↑ Aggravation lente, Reins asymétriques bosselés[Q] à contours irrégulier avec encoche corticale, calice en boule, HTA modéré, acidose hyperchlorémique sans TA, anémie disproportionné
  - **Pyélonéphrite chronique :** obstructive ou infectieuse
  - **Métabolique** ***:*** DS, néphrocalcinose, goutte chronique, hypokaliémie chronique
  - **Toxique :** Analgésique (phénacétine, paracétamol, aspirine), lithium, cisplatine, Plomb, amphotéricine B

- ***Néphropathies héréditaires : 15 %***
  - **Polykystose rénale autosomique[Q] dominante** (8% des IRC)
    - Découverte vers 40 ans : dl des flancs[Q], hématurie récidivante[Q], 2 reins volumineux et bosselés à la palpation, infections urinaires, lithiases urinaires, difficulté pour concentrer les urines, HTA[Q] tardive**, pas d'anémie** ou très modéré car les kystes produisent de l'EPO (polyglobulie[Q]), natriurèse élevée.
    - Kyste hptq[Q] associé asympto (30%), Anévrisme intracranien[Q]/Ao (rupture), valvulopathie : prolapsus M, IM, IT, IA
    - IRC[Q] d'évolution lente => écho, UIV (rein très gros, calices étirées[Q], désorganisées[Q])
  - **Chez l'enfant ;**Maladie polykystique autosomique récessive, cystinose congénitale, oxalose
  - **Sd d'Alport :** (Lié à l'X >> Auto Dom) : association chez un jeune homme ayant des ATCD familiaux[Q]
    - Surdité de perception[Q] + oeil[Q] (Lenticône ant spécifique ± lésion maculaire) + Sd glomérulaire[Q] (H^{urie}/SNo impur)
    - Mutation Coll type IV, Anomalie MB glomérulaire et tubulaire : Aspect feuilleté de la lamina densa à la PBR +++. Pas de ttt spécifique
  - **Maladie de Fabry** (accu de glycophospholipide)

- ***Causes indéterminées : 15 %***

- ***Néphropathies vasculaires : 10 % (sujet âgé +++)***
  - **Néphroangiosclérose** (HTA)
  - **Angéite** (PAN, Wegener)
  - **Dysplasie et Sténose des A rénales bilatérales**
  - **Microangiopathie thrombotique** : SHU, PTT
  - **Maladie des embols de cholestérol** : longtemps sous estimée

- ***Causes d'aggravation d'IRC (Mnémotechnique DOMINICH)***
  - **D**éshydratation[Q] (DEC), déplét° sodée[Q], restriction hydrique[Q]
  - **O**bstacle sur voies urinaires[Q++] : adénome,..
  - **M**étabolique (grossesse)
  - **I**nfection urinaire[Q] (surtout)
  - **N**éphrotoxiques[Q] : aminosides, AINS[Q]
  - **I**nsuffisance cardiaque[Q] ischémique ou hypertensive
  - **C**ontraste iodé[Q]
  - **H**TA

Physiopathologie

- **Définition de l'IRC :** Baisse de la FG avec réduction permanente et définitive du nbre de néphrons fonctionnels
- **Le rein assure l'homéostasie** jusqu à ce que 90 % des néphrons soient détruits, par contre le syndrome urémique apparaît pour une réduction néphronique bilatérale > **75%**

- **Selon les substances il existe différents mécanismes adaptatifs**
  - **Aucun mécanisme** → Rétention azotée : élévation urée, créatinine et acide urique, par contre charge filtré constante (= DFG x [a] plasmatique)
  - **Adaptation limitée** :**bilan phosphocalcique**
    - Carence en vitamine 1-25 OH vit D3 (Calcitriol) par défaut d'1αOH^{ase} rénale => hypocalcémie
    - Hyperparathyroïdie secondaire initialement appropriée avec normalisation du bilan phosphocalcique par augmentation de la résorption osseuse, de l'absorption intestinale et de la réabsorption calcique. Ceci au prix de lésions osseuses d'hyperpara + ostéomalacie = ostéodystrophie rénale.
    - Secondaire^{ment} (DFG < 25 ml/min), apparition d'une hyperphosphorémie qui autoentretient l'ostéomalacie (chute vit D3).

  - **Adaption complète**
    - **Bilan hydrosodé :** Ds l'IRC, le mécanisme d'adaptation passe par le fait que lorsque le DFG diminue, il y a augmentation de la clairance fractionnelle des électrolytes et de l'eau ceci tant que 2 l de diurèse est assurée. Par contre c'est la liberté métabolique, cad la fourchette ds laquelle ils peuvent maintenir la stabilité qui est réduite. La 1^{ière} atteinte rénale est la difficulté de concentration (polyurie, nycturie) puis de dilution des urines.
      - **Si baisse apport hydrique** => risque de déshydratation globale (hyperNa par incapacité de concentrer ses urines) ; **si augmentation** +++, risque d'intox par l'eau avec hypoNa. (par incapacité à diluer ses urines)
      - **En cas de régime désodé trop strict**^{Q}=> DHEC^{Q} et **inverse^{ment}** pr apport trop impt : rétent°hydrosodé : HEC

      A un stade d'IRC terminale (<5-10 ml/min) : pas d'adaptation et tout apport hydrosodé induit HEC + HIC.
      En cas de rétention azotée importante, possible diurèse osmotique insensible à l'ADH.
      Dans les NIC et PKR, il existe une perte de sel obligatoire.
    - **Kaliémie :**
      - HyperK+^{Q} rare en l'absence de charge endogène ou exogène en raison de l'augmentation de la sécrétion tubulaire par hyperaldostéronisme (jusqu'à > 15 ml/min). Si présente, chercher une erreur de régime / thérapeutique (Amiloride, triamtérène et spironolactone)/ acidose importante.
      - Ds certaines IRC, il existe un sd d'hyporéninisme-hypoaldostéronisme : (diabète, NIC, …)

- **Equi acidobasique**
  - Au cours de l'IRC, diminution progressive de l'excrétion de NH4+ urinaire, d'acidité titrable (phosphate, sulfate) et défaut de réabsorption des HCO3- ce qui crée une acidose métabolique^{Q} modérée normochlorémique à TA augmentée.
  - Ceci apparaît pour des DFG < 25ml/min.
  - En cas d'acidose pr des DFG + important, rechercher une acidose tubulaire distale (type I) associée au NIC qui va entraîner des trbles de l'excrétion en H+.
  - Les cq de l'acidose chronique st néfastes : tamponnement des H+ au niveau osseux avec aggravation de l'ostéopénie et stimulation de l'hyperparathyroïdie
- **Anomalie hormonale : baisse de l'EPO, vit D_3 et activation inappropriée du SRAA ds certaines patho**

Diagnostic

Manifestations extrarénales de l'IRC

- **Asthénie**
- **CardioV**
  - HTA, OAP, IC, péricardite urémique^{Q}, tble du rythme (K+), **BAV** par calcification métastatique, athérosclérose
  - **ECG RP Echocardiographie**
- **Hémato**
  - Thrombopathie^{Q} sur urémie^{Q}=> TS par méthode d'Ivy allongé => en préop : possible perfu de fact vWf^{Q}, de Minirin^{Q}
  - Anémie^{Q} normochrome^{Q} normocytaire^{Q} centrale arégénérative^{Q} par baisse d' EPO^{Q} ± hémolyse toxique^{Q} ± ferriprive^{Q}
  - Diminution résistance aux infections^{Q} : neutropathie, lymphopénie.
- **Ostéodystrophie rénale**
  - **Hyperparathyroïdie secondaire + ostéomalacie + mobilisation tampon osseux par acidose**
    - Hypocalcémie^{Q}, hypocalciurie^{Q}, hyperphosphorémie^{Q} précoce, hypophosphaturie^{Q} (insuf sécrétion du phosphore)
    - ↓ 1-25 OH_2 D3, Pal ↑, ↑ PTH
    - S clinique et radiologique de l'hyperparathyroïdie et de l'ostéomalacie
    - Calcifications métastatiques : vasculaires, cornéennes, cutanées, prurit

- **Neurologique**
  - **SNP** : Polyneuropathie urémique S puis S/M avec abolition des ROT bilat, symétrique et distale ; crampe et fasciculation (neuropathie **axonale**)
  - **SNC** : Encéphalopathie, AVC, Sd confusionnel, coma urémique secondaire à des surdosages médicamenteux, HTA, hypoNa, hypoCa, toxicité neuro des molécules urémiques.
- **Endocrino**
  - Hyperlipidémie type IV, intolérance au glucide, hyperuricémie[Q]
  - Dysménorrhée, infertilité, impuissance
  - Retard staturopondéral chez l'enfant (sur rachitisme secondaire, acidose métabolique chronique)
- **Tble digestif**
  - Nausées, vomissements, anorexie, dysgueusie, dyspepsie, diarrhée, haleine urémique
- **Dermato**
  - Teint urémique, prurit[Q], OMI

$$\frac{(140 - \hat{a}ge) \times Poids_{Kg}}{Cr\acute{e}at\ plasm_{\mu mol/L}} \times \begin{cases} 1{,}23\ si\ Homme \\ 1{,}04\ si\ Femme \end{cases}$$

- ***Positif***
  - **IR = baisse du DFG**
    - Baisse de la clairance créatinine : **N : 120 ± 20 ml/min/ 1.73 m²**[D] de surf. corporelle, estimation par Cockroft[D]
    - Augmentation de l'urée et de la créatinine avec U/C p entre 35-50
    - Dégradation prévisible selon une **courbe hyperbolique** (prévisible mais propre à chaque individu)

	DEBUTANTE	MODEREE	SEVERE	TERMINALE
Clairance	**60-90**	**30-60**	**10-30**	**< 10**
Créatininémie	**80-150**	**150-300**	**300-800**	**> 800**[Q]
SF	**aΣ**	**nycturie**	**signes francs**	**EER /Transplant**

120 ± 20	**90 60**	**30**	**10**	**<10**

  - **Chronique**
    - **Notion d'ancienneté**[Q] (anomalie bio ant)
    - **ATCD fam** (néphropathie, HTA, Surdité), perso (HTA, lithiase, I.U.)
    - **Anémie normocytaire**[Q]
    - **Hypocalcémie**[Q]
    - **Petits reins à l'echo** [sauf PHAD Polykystose Hydronéphrose Amylose Diabéte] avec diminution de l'index cortical et dédifférenciation corticomédullaire
  - **Anémie et hypocalcémie possibles dans IRA**

Principes du traitement

- ***Traitement symptomatique*** (penser au préventif et curatif)
  - **Traitement médical :**
    - **Régime hypoprotidique : 0,6-0,8 g/kg/j**[Q] (diminue urée sg[Q], phosphorémie[Q], mais pas la créatininémie[Q 2001])
    - **Régime normocalorique 35-50 Kcal/ kg/ j**
    - **Hydroélectrolytes**
      - **Apport hydrique libre**[Q]: 1 à 3 l/j en fonction de la polyurie et de la soif[Q], ne pas doit être restreint ni excessif[Q]
      - **Apport sodée**:
        - normosodé si NIC, PKR (perte de sel obligatoire)
        - hyposodé large habituellement (3-5g/j)
        - hyposodé standard (1-3 g/j[Q]) si : HTA, œdèmes[Q], Ins cardiaque ; si besoin diurétique : Lasilix®[Q] forte dose[Q]
      - **Apport potassique** : régime hypoK+ si Cl < 30ml/min[Q], si hyperK+ persiste : Kayexalate en prise intermittente
      - **Acido-basique** : Alcanisation par eau de Vichy (Na+) ou THAM (sans Na) en cas d'acidose chronique chez l'IRC terminaux, surveillance stricte chez l'enfant dvt le risque de retard staturopondéral.
    - **Phosphocalcique**
      - **Carbonate de Ca**[Q] per os : 3[Q]-5 g/ j (parfois plus si Cl < 30)
      - **1αOH Vit D3**[Q] (Unalfa®) **ou 1-25 OH_2 vit D3** (Rocaltrol)
      - **Régime hypophosphorémiant :** diminution (> 30) ou arrêt des laitages (< 30), si persiste gel d'alumine (**dépassé**)

- **Anémie**
  - **Eviter les prises de sang répétées**
  - Correction des **carences en fer, folate, B12**
  - **Eviter les transfusions** (peu efficace car hémolyse périph[Q], surcharge en fer, immunisation, R infectieux)
  - **EPO**[Q] **humaine recombinante** : rare avant le stade IRC terminale et l'EER
- **Hyperuricémie :** régime, **zyloric**® que si goutte secondaire ou hyperuricémie majeure
- **AntiHTA**
  - HTA volodépendante : diurétique Lasilix 40-60mg/ j
  - HTA rénine dépendante : IEC, prudence ß bloquant
- **Vaccin antihépatite B précoce**
- Ttt **foyer infectieux** ORL, dentaire, …
- Adaptation des **posologies médicamenteuses** (abaques)
- **Eviter** les **causes d'aggravation** d'IRC dt ttt néphrotoxique
- Préserver le **capital veineux**
- Envisager la confection de la **FAV** lorsque Cl créat < 10 mL/ min
- **Prise en charge Ψ**,
- 100 %
- Associations
- carte

➢ Traitement substitutif

- **Indications**
  - Cl créat **< 10 mL/min**
  - Acidose, hyperK et hyperhydratation mal contrôlable
  - HTA majeurs rebelles
  - Péricardite urémique
  - Polynévrite

- **Hémodialyse périodique**
  - **Membrane** : Circuit sanguin extracorporel Membrane semi-perméable
  - **Voie** : Fistule artérioveineuse (FAV)
  - **Séances** : 3 x 3-5h /semaine
  - **Autodialyse** (12%), en **centre** (60%), à **domicile** (15 %)
  - **Avantages** : Très efficace sauf anémie[Q], P/Ca
  - **Inconvénients** :
    - Coût, Astreignant
    - FAV : Thrombose, infection, insuffisance cardiaque à ht débit
    - Amylose à Béta-2 microglobuline : ostéoarthropathie douloureuse, érosive, invalidante et Sd du canal carpien

- **Dialyse péritonéale : 8 %**
  - **Membrane** : Péritoine du patient
  - **Méthode de diffusion** par gravité (DPCA) ou par pompe ; DPI (intermittente)
  - **Voie** : KT intrapéritonéal à demeure
  - **Séances** : 4 cycles/jour
  - **Avantages** : Ambulatoire - Diabétique (insuline associé), FAV non indispensable si absence de capital vascu - Bonne tolérance tensionelle (vieux et Ins Card)
  - **Inconvénients** : Risque de péritonite sous dialyse

➢ Transplantation rénale : 90% de survie à 5 ans

- **Donneur**
  - **Donneur vivant (5%)** : < 55 ans, frère ou sœur monozygote ou conjoint non apparenté, HLA identique ou F, S, Parent, Enfant HLA ½ identique
  - **Donneur mort (95 %)** : < 60 ans, mort cérébrale, sans patho : rénale, HTA, vascu, infectieuse, K.

- **Receveur**
  - **CI** : > 70 ans, AVC ou IDM récent, K, infection, Ψ
  - **Compatibilité** : ABO, non Rh, **HLA A < B < DR les + proches**, RAI, Cross-Match.

- **Transplantation**
  - Transplantation **ectopique** en FID ou G branché sur Vx iliaques, **délai de 40 h** avec ttt immunosuppresseur
  - Durée moyenne d'un greffon est **de 8 ans**

- **Immunosuppresseur : tout au long de la durée du greffon ; pas à vie**
  - **Corticoïde**
  - **Azathioprine** : Anémie leucopénie, pancréatite aigue, hépatotoxicité[Q]
  - **Ciclosporine A** : Nephrotoxicité (à doser), HTA[Q], diabète[Q],hirsutisme[Q] (cause d'arrêt), hypertrophie gingivale, hépatotoxicité[Q]
  - **Prograf** (tacrolimus) : Nephrotoxicité (à doser), HTA, diabète
  - **Ac poly-monoclonaux** : Réaction allergique +++ : fièvre, frisson, éruption, arthralgie
  - **Mycophonolate Mofétil** (Cellcept) : Diarrhée +++, dl abdo, nausée

- **Complications fréquentes**
  - **Infections de l'immunodéprimé**
  - **Cancer** (Lymphome, tumeur solide)
  - **Rejet** : il existe des rejets corticosensibles : ne signifie pas tjs échec (cf fiche transfusion)

- **Nb :Pr faire plein de QCM juste, retenir que le Lasilix[Q] est le seul diurétique autorisée sous 20 ml/Min de DFG**

Syndromes néphrotiques Q137

Glomérulopathie, Protéinurie, Hypoalbuminémie, Œdème, Thromboses veineuses, Histologie, Corticothérapie

Physiopathologie

- **Augmentation de la perméabilité de la mb basale glomérulaire (MBG) aux protéines plasmatiques :**
  - ***Glomérule optique normaux (GON)*** : Par perte de charges négatives de la MBG (néphrose lipoïdique = SNPP) => diminue la répulsion des protéines
  - ***Lésions glomérulaires visibles à la PBR*** : dépôts et prolifération
- **Fuite protéique** : **Albumine**[Q], Transferrine, **Ig G et A**, Transcortine, T4 Binding Globuline, **AT III**[Q] et facteur IX, XI, XII, **lipoprotéine lipase**, **25 OH vitamine D3**
- **Conséquences**
  - ***Albuminurie*** mal compensée par la synthèse hépatique donc ***hypoalbuminémie***[Q]
  - ***Œdèmes***[Q] par baisse de la pression oncotique[Q++] avec ***hyperaldostéronisme*** secondaire[Q] à l'hypovolémie.
  - Augmentation de synthèse hépatique réactionnelle à l'hypoprotidémie : ***hyperlipidémie***[Q] ***de type IIa/b*** (LDL, VLDL élevés), ***hypercholestérolémie***[Q], ***hypercoagulabilité*** (avec anomalie sur les 3 stades de l'hémostase => thrombose veineuse)
  - Baisse d'Ig, déficit en facteur B du complément (fuite urinaire) : ***infection***
- **Intérêt de mettre en évidence un SN = sa présence affirme le caractère glomérulaire**[Q] **d'une néphropathie.**

Diagnostic du SN pur et primitif [SNPP] corticosensible

- **DEFINITION**
  - **Uniquement biologique :**
    - Protéinurie > 3 g/24h[Q] ou > 50 mg/kg/24h[Q] chez l'enfant
    - Protidémie < 60g/L[Q]
    - Albuminémie < 30 g/L[Q]
- **TERRAIN**
  - ***85%*** des SN[D] de l'enfant **,** ***15 %*** de l'adulte [D]
  - Enfant ***entre 2-6 ans***[Q] et de ***sexe masculin*** (HLA B12 et DR 7)
- **CLINIQUE**
  - Apparition **assez brutale** après un **facteur déclenchant** (infection ORL, allergie, piqûre d'insecte, vaccin, AINS, Hodgkin) d'***œdèmes***[Q] indolores, bilatéraux[Q] ,blancs, mous, prenant godet, déclives[Q]**, prise de poids**[Q] j-> anasarque
  - **Caractère pur**
    - pas d'HTA[Q]
    - pas d'hématurie[Q]
    - pas d'insuffisance rénale organique[Q] (IRF[Q] possible)
  - **Caractère primitif**
    - Absence de signes **extrarénaux** (éruption, purpura,..), sans **atcd de néphropathie** ou de **retard de croissance**
- **BIOLOGIE**
  - **Sang :**
    - NFS, VS, CRP, FBN, bilan martial : VS élevée[Q], hyperFBN sans sd infl (CRP normale), anémie ferriprive
    - Urée/créatinine > 100, Na/K u < 1 (IRF) avec alcalose hypoK+ (hyperaldo, rénine élevée[Q])
    - EPP : hypoalbuminémie < 30 g/L, hyper a2[Q], hypogammaG[Q] (si élevé ; penser au LEAD[Q])
    - Bilan lipidique : Hyperlipidémie[Q] mixte (chol et TG) **inconstante**[Q]
    - Bilan phosphocalcique : Fausse hypocalcémie[Q] le + svt (Ca corrigée = $Ca + \left(\frac{40-alb}{40}\right)$)
    - **FAN** absent, **CH50** N, sérologie **HIV, HBV et HCV -**
  - **Urine :**
    - Iono urinaire (IRF à natriurèse basse[Q])
    - Protéinurie > 3g/j => 85% d'albumine => protéinurie sélective[Q] (Q 010)
    - ECBU stérile : absence d'hématurie et de leucocyturie
- **HISTO** : **PBR** après Groupe, RAI, NFS/plaq, TP/TCA, et TS [Q]/ prise de la TA / ECBU / écho renale **sous anesthésie locale**
  - **PBR NON INDIQUEE CHEZ L'ENFANT** [Q] **entre 1 et 10 ans**
    - Réalisée chez l'adulte systématiquement
    - **A faire chez l'enfant que si :**
      - ➔ ATCD familiaux ou personnels de néphropathie
      - ➔ Age < 1 ou > 10 ans (ou post pubère)
      - ➔ Sd No impur ou présence de signes extra-rénaux ou hypocomplémentémie
      - ➔ Corticorésistance ou corticodépendance ou récidive fréquente

- **Résultats :**
  - **G.O.N.**[Q] sans dépôt amyloïde, ni prolifération cellulaire, ni de lésion membranaire
  - **IF négative** : pas de dépots immunologiques[Q]
  - **ME** : fusion des pieds des podocytes au contact MBG

- **COMPLICATION**
  - **La rechute** est la principale complication[Q]
  - **Hypovolémie** et risque de collapsus
  - **MTE**[Q] (EP, TV dt V.rénale[Q], artérielle + rare): par perte ATIII[Q], augmentation du cofacteur V et VIII[Q], FBN élevé[Q] , déficit en inhibiteur de la coagulat°, adhésivité plaquettaire[Q] et aggrégabilité plaquettaire[Q] importantes
  - **Infections**[Q] (aggrave par ttt) surtout à germes encapsulés : Pneumocoque[Q], Streptocoque, Klebsiella Pneumoniae
  - **Retard staturopondéral, dénutrition, carence protéique**
  - **Crises dl abdo pseudo-appendiculaires**[Q]**, rénale** (méca ?) => œdème intestinal pariétal
  - **Tubulopathie proximale**[Q] **type II** (Fanconi : acidose, perte de phosphate[Q], amminoacidurie[Q], glycosurie[Q]) par toxicité de l'albumine sur cellules tubulaires responsable d'une fuite urinaire de bicar.
  - **Déficit en vitamine D => rachitisme carentiel secondaire**
  - **Dyslipidémie**[Q] : augmentation du rique cardiovasculaire
  - **Anémie ferriprive,** possible **hypothyroïdie** par fuite en **T4** et en **T4 Binding Ptn**
  - **Effets secondaires ttt** (**corticoT** : diabète, ostéonécrose, ostéoporose, HTA …/ **immunosuppresseurs** : K, stérilité)

- **EVOLUTION IMPREVISIBLE**[Q]
  - **En général, corticosensible avec rémission : évolue vers guérison** avec 1 à 2 rechutes[Q] [90% enfant et 80% adulte]
    - **Corticodépendance ou une rechute ds les 6 mois** qui suivent l'arrêt : 50 % rechute chez l'enfant > adulte Risque d'évolution vers une Ins rénale chronique dans **2,5%** des cas.
    - **Corticorésistance = protéinurie persistante après 5 sem de ttt** [10% E ; 20% A] => le + svt due à une **HSF**[Q] ou à une **GEM** (indication d'une PBR) => **30**% vers IRC (imprévisible[Q])

- **TRAITEMENT DE LA NEPHROSE LIPOIDIQUE (ENFANT)**
  - **Hospitalisation** **<u>courte</u>** avec **<u>repos au lit non strict</u>** (surtt phase aiguë)
  - **Traitement symptomatique commun à tous les Sd No :**
    - **Traitement du syndrome œdèmateux :**
      - ➔ Régime sans sel[Q] (0,5 à 1 meq/kg/j)
      - ➔ Diurétique (risque d'hypovolémie/MTE)
        - 1ière intention **THIAZIDIQUE** + **EPARGNEUR DE K+** (Esidrex + Aldactone). Si besoin double poso
        - 2ième intention : **LASILIX** + **ALDACTONE**
        - Si inefficace : LASILIX précédé par perfusion d'Albumine à 20%
    - **Restriction hydrique**[Q] si hyponatrémie (HIC + HEC)
    - **Prévention des infections**
      - ➔ Asepsie, **vaccin anti-pneumocoque** (en phase de rémission : à partir de l'âge de 2 ans, tous les 5 ans)
      - ➔ **Contre-indication aux vaccins vivants atténués** : « Boire pour rester roi ou finir valet »
      - ➔ Recherche et ttt des **foyers infectieux ORL et dentaires**
    - **Apport calorique**[Q] 40 kCal/kg/j, **hyperprotidique**[Q] (1,2g/kg/j) en réduisant apport en Ac gras saturé et en Chol. au profit des polyinsat. Hypolipemiant que si dyslipidémie antérieure.
    - **Prévention thromboembolique** +++ :
      - ➔ **Mobilisation précoce**, lutte contre déshydratation
      - ➔ **ANTICOAGULATION** (type et posologies discutés) en cas d'albuminémie < 20g/l + AT III < 50% avec surveillance régulière car modification pharmacologique
  - **Traitement spécifique :**
    - **Corticothérapie**[Q] per os, en 1 prise le matin à jeun :
      - ➔ Ttt d'attaque : **2 mg/kg/j**[Q] pendant **2 mois**[Q] puis diminution **très progressive** (dose alternée 1j/2) après disparition de la protéinurie
      - ➔ Durée totale du ttt **: <u>6 mois</u>**
      - ➔ Idem si rechute
    - **Mesures associées à la corticothérapie** +++ :
      - ➔ Régime sans sel[Q], apports de potassium[Q], de Ca, de vitamine D[Q], régime sans sucre, protecteur gastrique,...
    - **Surveillance** :
      - ➔ Poids, œdèmes, diurèse des 24 h, TA, FC, température, signes de thrombose
      - ➔ Albuminémie, natrémie, créatininémie, kaliémie, natriurèse et 1 protéinurie/sem
    - **Corticodépendance**, discuter relais par immunosuppresseur (Endoxan) surtt si retentissement sur la croissance, cataracte cortisonique.
    - **Corticorésistance** : **A la 5ième sem** : **perfusion de <u>Méthylprednisone</u> avec 1 perf ts les 2 j**, si inefficace : PBR
    - NB : chez l'adulte, corticothérapie[Q] **1 mg/ kg/ j** pendant **2 mois**[Q] puis diminuer les doses sur **3 mois**

Diagnostic différentiel

- **Toutes les néphropathies glomérulaires peuvent induire un Sd Néphrotique** :
  - Possible coexistence chez un même patient d'un Sd néphritique aigu (définition clinico-biologique) et un Sd No (qui serait bien évidemment impur), mais cette situation est rare.
  - Parler d'un Sd No revient donc à parler des néphropathies glomérulaires (NG) ; On évoque une néphropathie glomérulaire devant l'association à divers degrés d'un **sd œdèmateux, d'une protéinurie typiquement abondante (> 1g/j) à prédominance d'albumine, d'une hématurie, et d'une HTA.**
  - Ces éléments peuvent se combiner pour donner différents SYNDROMES **:**
    - ➔ Sd néphrotique, pur ou impur (hématurie, IRO, HTA, Ptnurie non sélective)
    - ➔ Sd néphritique aigu
    - ➔ Sd de glomérulonéphrite rapidement progressive
    - ➔ Sd d'hématuries macroscopiques récidivantes
    - ➔ Anomalies urinaires isolées (protéinurie et/ou hématurie)

- **GLOMERULOPATHIE** responsable d'un **SD NO PUR**[Q] ou **IMPUR** mais avec <u>hématurie </u>**< 10^5 /ML**
  - **Ce sont toutes des glomérulopathies non prolifératives**
  - **Néphrose lipoidique**[Q] = GON : MO normale
    - 85% des SN de l'enfant , 15 % des SN de l'adulte
    - Primitif ++++
    - Secondaire (Hodgkin, AINS)
  - **Hyalinose segmentaire et focale**[Q] (HSF)
    - Fréquent (10%[D] des SN de l'enfant ; 20% des SN de l'adulte) le + svt des hommes
    - **Primitif** ou **secondaire** : HIV, héroïne, reflux vésico-urétéral, réduction néphronique, obésité
    - SN impur d'apparition très brutale pouvant être une évolution du SNPP[Q]
    - Histo :
      - ➔ Dépôts hyalins segmentaires et focaux amorphes **mésangiaux** et **sous endotheliaux** fixant en IF les Ac anti**IgM** et anti**C3**. Evolution secondaire vers la sclérose. Lésion non spécifique.
    - Chez l'enfant, rechercher un reflux vésico-urétéral pouvant être responsable d'une HSF.
  - **Glomérulopathie extra membraneuse**[Q] : GEM
    - Fréquent (5% des SN de l'enfant ; 30% des SN de l'adulte)
    - **Primitifs** ++ ou **secondaires** :
      - ➔ Infections (Hépatite B, syphilis, filariose, lèpre...)
      - ➔ Cancers = **GEM paranéo** (Hodgkin, KBP : cancers solides et hémopathies)
      - ➔ Maladie de système (lupus, PR, sarcoïdose,...)
      - ➔ Toxiques (sels d'or, captopril, mercure, D-pénicillinamine...)
    - SN impur d'apparition **progressive** avec risque de MTE + élevé, peut se révéler en SN pur[Q]
    - Histo :
      - ➔ Dépôt **extramembranaire** granuleux d'**IgG-C3** progressivement enchâssé ds membrane endothéliale [**1** en massue, **2** hérissé, **3** chaînette, **4** guérison avec diminution progressive des dépôts]
    - Evolution : guérison , persistance, IRC 30%
  - **Amylose** [Q]
    - ↳ **Amylose AL**[Q]
      - Secondaire à une prolifération médullaire[Q] de plasmocyte produisant une Ig monoclonale (svt Ig **L**ambda > Kappa). La substance amyloïde ici correspond au partie variable des chaînes **L**égères [Q] .
      - Soit **primitif**, soit **secondaire** : Myélome [Q], POEMS
    - ↳ **Amylose AA** [Q]
      - Secondaire à l'accumulation d'une ptn inflammatoire hptq [Q] : ptn sérique amyloïde (SAA) : plissement Béta [Q]
        - ➔ Maladie périodique[Q], Maladies inflammatoires chroniques (PR[Q] ++ : 1[ière] cause en France d'Amylose, SPA, Crohn, Mie de Still ...), suppurations chroniques [Q] (DDB, abcès profonds, tuberculose , ostéomyélite C[Q])
        - ➔ Cancers (Hodgkin, cancer du rein)
    - ↳ **Eléments communs**
      - SN impur **sans HTA**, **ni hématurie** avec protéinurie paradoxale +/- IRO avancée, TV fqte +++
      - Association avec tubulopathie, IRC[Q] à rein à taille N voire augmenté[Q] (PH**A**D)
      - Atteinte extra rénale : Mononeuropathie multiple, neuropathie autonome et atteinte cardiaque[Q] (ETT +++…) + macroglossie + tble de la coag (interaction subst amyloïde et facteur X) surtt dans les primitives
      - Diagnostic sur biopsie rectale/gingivale : dépôt coloré par **rouge Congo**[Q] et **biréfringeance jaune vert** en LP
  - **Glomérulopathie diabétique** (cf QS)

- **GLOMERULOPATHIES** responsable d'un **SN IMPUR** avec hématurie **>10^5/ML** ou **D'AUTRES SD** (SNIA, GNRP, hématurie)
  - **Il s'agit d'une Glomérulopathie proliférative** (cf Sd NiA)
  - **GN Proliferative endocapillaire = GNA post-streptococcique**
  - **GN membranoproliférative = GNMP**
    - Primitive
    - Secondaire
      - ➔ **Infections** (foyers infectieux, endocardite, VHC)
      - ➔ **Mie inflammatoire** : Lupus, cryoglobulibémie de type II = CME (oligoclonal svt FR et polyclonal associé à un purpura : livedo, Raynaud)
  - **GN à dépôts mésangiaux d'IgA**
    - Maladie de Berger (primitive)
    - Purpura rhumatoïde (secondaire)
  - **GN prolifératives extracapillaires**[Q]
    - Typiquement révélées par un **Sd de GNRP** (SNA atypique sans HTA associé à une insuffisance rénale rapidement progressive[Q] (s'aggravant en qq jours à qq sem)) ou un Sd No impur .
    - **Recherche de SIGNES EXTRA-RÉNAUX** (purpura, livedo, Raynaud, éruption, arthralgies, atteinte neuro, ORL, hémoptysies , fièvre, épanchements, ...)
    - **Echo rénale en urgence**
    - **Recherche d'anticorps anti-MBG +++ et d'ANCA +++ en " urgence "**
    - **PBR en urgence ++**
      - ➔ **Avec dépôts**
        - Linéaires : Ac antiMb glomérulaire[Q] = Sd de Good-Pasture[Q]
        - Granuleux = complexes immuns
          - Hypocomplementémie : GNMP évoluée : Lupus[Q], Cryoglobulinémie, Infections (foyer profond , endocardite)
          - Complément normal : Purpura rhumatoide[Q] évolué
      - ➔ **Sans dépôts d'Ig en IF** (GN extracapillaires « pauci-immune »)
        - Primitive
        - Secondaire : *Granulomatose de Wegener* [Q], *PAN* (PBR CI si microanevrysme à l'arterioG)

NG PRIMITIVES RECIDIVANT APRES TRANSPLANT :
- HSF
- GNMP type II
- Mie de Berger
- Sd de Good-Pasture

Source ; fiche RDP, KB néphro, cours Fac, RDP, Medifac, QCM néphro et Nephro pédia 2000

Syndrome néphritique aigu

Q 138

Apparition brutale d' une HTA, d'œdème , d'une Ins.Renale Aigue avec protéinurie et hématurie

Définition d'un SNA

- **Il correspond à l'apparition brutale (48H au max) de**
  - Œdèmes et prise de poids
  - HTA[Q] (parfois compliquée d'OAP ou d'oedème cérébral)
  - IRA organique (5% des IRA): ici avec urines rares, concentrés, natriurèse basse[Q], riche en urée avec chute de la clairance de la créat , créat et urée élevées .
  - Protéinurie (typiquement < 3g/24h , parfois de type néphrotique), non sélective
  - Hématurie[Q] macroscopique ou microscopique totale[Q], indl, sans caillot[Q] ± cylindre hématiques[Q] et GR déformés (Acanthocyte)
- **La présence d'un SNA , tout comme celle d'un sd néphrotique impur avec une hématurie > 100 000/ml évoque une néphropathie glomérulaire (NG) PROLIFÉRATIVE**
  - Un Sd NiA typique évoque une néphropathie glomérulaire proliférative **ENDOCAPILLAIRE**
  - Un Sd NiA atypique, souvent sans HTA, associé à une insuffisance rénale rapidement progressive (s'aggravant en qq jours à qq sem) constitue un sd de GNRP évoquant une glomérulonéphrite proliférative **EXTRACAPILLAIRE**

Physiopathologie

- Glomérulopathie bilatérale et symétrique (lésion diffuses ou S&F) avec prolifération intraglomérulaire aigue généralement endocapillaire mais aussi parfois extracapillaire. Pas de lésion histologique tubulaire associée .
- La chute du DFG[Q] secondaire à la prolifération entraine la diminution de la fraction filtrée de Na => rétention hydro sodée[Q] : secteur interstitiel (œdème) et vasculaire (HTA) avec déséquilibre glomérulotubulaire (réabsorption tubulaire de Na conservée) par hyperactivité du SRAA
- Etiopathogénie immunologique :
  - **AutoAc anti MBG** : dépôt linéaire d'Ig anti MBG (Good-Pasture)
  - **Dépôt granuleux de CIC : Ig + C3** . Mécanisme pathogénique = HS de type III (**Mie sérique**) :activat° complé^ment

Diagnostic

- **TERRAIN :** Age +++ (enfant, adulte jeune), ATCD patho autoimmune ou de système personnel ou familial, fct rénale ant
- **CLINIQUE**
  - **Oedème**[Q] (mou, indolore, blanc, godet +, bilat) ; **poids**[Q] ; **HTA** et retentissement[Q] ; **oligurie**[Q] **concentré** ; **hématurie**
  - **Signes extrarénaux à rechercher** orientant vers Maladie générale (GN dite « secondaire »)
  - Bandelette urinaire : **Protéinurie et Hématurie**
- **PARACLINIQUE**
  - **Biologie**
    - Iono sg et urinaire, créatininémie, urée plasmatique, calcul de la clairance par Cockroft
    - Protéinurie des 24 h, ECBU
    - HLM (hématurie)
    - **Bilan inflammatoire** (NFS, VS, CRP, EPP)
    - **Bilan immunologique** :
      - **C3 C4 CH50 normal** ou **abaissé** soit **temporairement** (< 3 sem) , soit **durablement**
      - **Ac antistreptococcique, AAN, anti DNA natifs, CIC, cryoglobulinémie, ANCA, anti MBG, sérologie HBV /HCV/HIV**
  - **ECG** (hyperkaliémie)
  - **PBR systématique** (MO et IF)
    - Sauf chez l'enfant devant une GNA post strepto typique, Purpura rhumatoide (< 1g/j pdt moins de 1 mois)
    - **Bilan préPBR** : Groupe, Rh , RAI, NFS/plaq, TP/TCA, TS ; Prise de la TA ; Echo rénale ; ECBU
    - **PBR percutanée ss AL** au lit du patient après reperage échographique avec 2 prélèvements (1 pr MO ; 1 pr IF) puis décubitus strict , boissons abondantes , surveillance (TA, Fc, aspects des urines +++) pdt 24 h.
    - **Résultat** :
      - Prolifération cellulaire soit **endocapillaire** (pure ou membranoproliférative) soit **extracapillaire** (croissant ds la chambre urinaire)
      - **Dépôts**
        - De type immunologique ici , soit un dépôt granuleux (complexes immuns) ; soit linéaire (Ac antiMBG)
        - **Localisation** : sous membraneux ; extramembraneux ; intramembraneux ; mésangiaux
- **DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**
  - **Autre étio d'IRA organiq** : Néphropathie vasculaire aigue (SHU, PTT), nécrose tubulaire aigue, néphrite interstitielle aigue
  - **Autres Sd glomérulaire** : Sno , Hématurie macro récidivante

Diagnostic étiologique

- **DISTINCTION GN EN PRIMITIVE** (atteinte rénale isolée) / **SECONDAIRE** (Mie de système = atteinte multiviscérale !!)
- **GN PROLIFERATIVE ENDOCAPILLAIRE**
  - **Mode de révélation** : Sd NiA caractéristique, Sd No impur avec hématurie importante (> 100 000/ml) ou simples anomalies urinaires isolées (protéinurie, hématurie)
  - **GN proliférative endocapillaire pure = GN aiguë post-infectieuse (primitive)**
    - Germes responsables : **Streptocoque**[Q] +++, staphylocoque, Pneumocoque, salmonella, rickettsie, virus, mycose et parasitose ; **certains sites seraient + pourvoyeur** (Endocardite, Foyer infectieux profond, shunt AV)
      - **GNA post-streptococcique**
        - **Germe :** Strepto A β hémolytique
        - **Clinique**
          - Terrain : enfant 1-12 ans, sans ATCD néphro perso ou familial, sans retard de croissance
          - Facteur déclenchant : infection récente (angine ou infection cutanée= impétigo[Q]), non ou mal traitée
          - INTERVALLE LIBRE de 3 sem
          - Début brutal (<48h) par SNA typique SANS SIGNES EXTRARENAUX ± lombalgies, troubles digestifs, fébricule
        - **Examens complémentaires**
          - **HYPOCOMPLÉMENTÉMIE ++++ TRANSITOIRE**[Q] (environ 3 sem en moy)[Q]
          - ASLO +++ (antistreptolysines), antistreptodornases augmentant sur 2 prélèvements à 15j d'intervalle
          - Prélèvement de gorge (discuté) : présence de Streptocoques
        - **PBR ++ :**
          - Indications :
            - **non réalisée chez l'enfant si typique ;** à faire si : ATCD personnel ou familial de néphropathie ; retard de croissance ; Sd No associé ; complément normal +++ au diagnostic; HTA et IRA > 10 j, oligurie > 3 sem, hématurie micro > 3 sem, hypocomplément > 8 sem ;
            - **Chez l'adulte : systématique**
          - Anapath : Prolifération **endo**capillaire pure exsudative[Q] avec dépôts extramembraneux d'IgG et de C3 en " bonnet de gendarme " (" **humps** ")
        - **Evolution :**
          - Pronostic rénal favorable chez l'enfant ; **JAMAIS D'IRC SÉQUELLAIRE**
          - **Danger immédiat** = surcharge hydrosodée (HTA, OAP) et hyperkaliémie
          - Habituellement : Régression des signes cliniques en 48H, normalisat° du complément en < 8 sem, disparition de l'hématurie macroscopique en moins de 3 sem (l'hématurie micro peut persister 1 an), protéinurie peut persister 1 an.
          - En cas de persistance de l'Ins Rénale > 10 j => Evoquer une **GNRP**
          - En cas d'hypoComplémentémie persistante[Q] > 8 sem => évoquer une **GNMP**
        - **Traitement :**
          - Sympto: repos au lit, régime sans sel[Q] furosémide, lutte contre l'hyperK+ , ttt antiHTA , éventuellement EER
          - Antibiothérapie type amoxicilline pendant 15 j[Q]
          - Recherche et ttt des foyers infectieux ORL et stomato . Pas de ttt antibio au long cours[Q] . **Pas de corticothérapie**

- **GN membranoprolifératives (primitive ou secondaire)**
  - **Causes :**
    - **Primitive**
    - **Secondaire :**
      - **Infections** (foyers infectieux profond, endocardite et hépatite C)
      - **Mie inflammatoire** : (**Lupus**, **CME de type II** (oligiclonal (FR) et polyclonal ± purpura : livedo, Raynaud)
  - Révélation variable : **Sno, SNA, ou Hématurie / protéinurie isolée**
  - **Bio : HYPOCOMPLEMENTEMIE**
  - **Anapath** : Prolifération endocapillaire avec dépôts granuleux de C3 et IgG de 2 types
    - **Sous mbx** aspect en double contour des mbs basales (**type I**) avec baisse de C3 et C4 : activation de la voie classique
    - **Intramembraneux** avec aspect rubanné des mbs basales(**type II**) avec baisse isolé du C3 et présence d'un autoAC IgG antiC3 convertase alterne qui active ainsi la voie alterne du complément .
  - **Évolution :** 50 % **d'IRC** terminale à 10 ans

- **GN à dépôts mésangiaux d'IgA**
  - **Mie de Berger (primitive)**
    - **1ière cause de N.G. en France** (25%) **:** surtt chez le jeune adulte[Q] de sexe masculin [Q]
    - **Post infection** ORL[Q]/dentaire **SANS INTERVALLE LIBRE**[Q]
    - **Présentation la + fqte par hématurie macro isolé récidivante**[Q], parfois SNA ou SNo Impur
    - COMPLEMENT NORMAL
    - **PBR :** GON ou prolif endocap segmentaire et focale avec MEE de dépôt mésangiaux d'Ig A
    - **Evolution :** Récidive de l'hématurie, avec IRC ds 25% des cas
    - **Ttt :** Eradication foyer infectieux
  - **Purpura rhumatoïde (secondaire)**
    - **Dépôt mésangial constant** mais risque d'évolution + sévère : proliférative endocapillaire voire extra (cf suite) Q 269

- **GN PROLIFÉRATIVES EXTRACAPILLAIRES**
  - Typiquement révélées par un **Sd de GNRP** (SNA atypique sans HTA associé à une insuffisance rénale rapidement progressive[Q] (s'aggravant en qq jours à qq sem)) ou un Sd No impur
  - **Urgence diagnostique et thérapeutique**
  - **CAT**
    - **Recherche de SIGNES EXTRA-RÉNAUX** (purpura, livedo, Raynaud, éruption, arthralgies, atteinte neuro, ORL, hémoptysies , fièvre, épanchements,...)
    - **Echo rénale en urgence**
    - **Recherche d'anticorps anti-MBG +++ et d'ANCA +++ en " urgence "**
  - **PBR en urgence ++**
    - Optique : prolifération extracapillaire avec **CROISSANTS ÉPITHELIAUX**
    - Immunofluorescence +++
  - **Résultats :**
    - **Avec dépôts**
      - **Linéaires** : Ac antiMb glomérulaire[Q] = **Sd de Good-Pasture**[Q] (**secondaire et complément normal**) : M[ie] rare et grave avec présence d'une hémoptysie grave associée (par analogie entre mb basale)
      - **Granuleux** = **complexes immuns**
        - **Hypocomplementémie : GNMP évoluée** : **Lupus**[Q] => Classification OMS cf Q 328 , **Cryoglobulinémie**, **Infections** (foyer profond , endocardite)
        - **Complément normal *:* Purpura rhumatoide**[Q] **évolué**
    - **Sans dépôts d'Ig en IF** **(GN extracapillaires « pauci-immune »)**
      - **Primitive**
        - Adulte jeune et épisodes infectieux ant
        - PBR en urgence :
        - Prolifération extracapillaire avec croissant epitheliaux ds chbre urinaire
        - Svt **nécrose fibrinoide des anses cap** et **prolif endocap** associé.
        - Absencede dépôt, IF négative
        - **Ttt en Urgence**: corticoide, immunosupresseur et échange plasmatique
      - **Secondaire : Granulomatose de Wegener** [Q], **PAN** (PBR CI si microanevrysme à l'arterioG)

Source *: Fiche RDP, KB de nephro, Medifac, QCM Intest 2000*

Infections de l'appareil urinaire

Q 139

Cystite, Pyélonéphrite, Entérobactéries, E Coli, Pyélonéphrite chronique, Hygiéne, ATB, Drainage

Diagnostic

- ***Cystite***

Etiologie

- **Cystite simple : fréquente, Femme jeune[Q] 20-30 ans et âgée. Rarement hématogène. Rechercher f. favo**
- **Germes uropathogènes (adhésine) :**
  - Cystites aigues isolées : E.Coli[Q] 95 % sans résistance aux ATB
  - Cystites récidivantes : E Coli : 80%, Proteus[Q] (10%, PAM[Q] urine alcaline[Q]), KES, Staph[Q], Pyo… avec résistance
- **Cystites compliquées que chez l' ♂ et ♀ > 40ans : rechercher une anomalie urologique :**
  - **Résidu** vésical postmictionnel (RPM) par obstacle anatomique / fonctionnel
  - **Corps étrangers** intra-vésicaux (calculs, fils chir, tumeurs...)

Physiopathologie

- Contamination de proche en proche par les **entérobactéries par voie ascendante[Q] spontanée ou iatrogène** [brièveté de l'urètre féminin, proximité de l'anus]
- Infection de l'urine vésicale → paroi vésicale.
- **Rarement hématogène ou par extension directe** à partir d'un foyer septique locorégional

Clinique

- **Cystite A simple**
  - Brûlures mictionnelles + pollakiurie
  - **SN** : T < 38,5 °C[Q], Ø de douleurs lombaires, Ø de dysurie
  - **Incst** : Hématurie surtt terminale, impériosité, pesanteur vésicale
  - **Bactériurie asymptomatique** frqte aux extrêmes de la vie = odeur forte de l'urine, aspect trouble
- **Cystite A compliquée**
  - Symptome majeur : **dysurie** => **rétention vésicale**, PK / brûlures + modérées. Même SN

Bactériologie

- **BU**
  - **Nitrites** + : B > 10^5 /ml ou 10^8 /mm3
  - **A.esterasique +** : Leucocyturie > 10^4 /ml ou > 10^7 /mm3
  - **Hématurie**
- **ECBU avec examen D, culture et ATBgramme (sf cystite isolée ♀ jeune)**
  - **Méthode**
    Toilette périnéale à 2 reprises avec antiseptique (éviter ctamination par germes vulvovaginaux ou dig)
    Prélèvement en milieu de jet (permet d'éliminer germes urétraux présents ds le début du jet) (éviter sondage U)
    Recueil dans récipient stérile, ensemencement immédiat ou conservation à 4°
  - **Résultats**
    - **B ≥ 10^5, 1 germe, leucocyturie > 10^4 /ml ± HLPN : cystite aigue**
    - B ≥ 10^5, 1 germe, leucocyturie N ou peu ↑ : refaire ECBU, probable infection
    - B ≥ 10^5, 2 germes : infection et/ou souillure → refaire ECBU
    - B < 10^3, plusieurs germes : souillures
    - B < 10^5, leucocyturie aN, 1 germe chez un patient Σ : infection U **ms PK, mict° récente, ATB, obstacle** s/ v.urinaires
    - **Leucocyturie amicrobienne : Inflammation** v.urinaires, **Néphrite interstitielle[Q]**, **BK[Q]**, **bilharziose, urétérite, prostatite[Q]**, **contaminat°** par pertes vaginales / prépuciales, infections urinaires décapitées[Q]

Examens complémentaires

- **Indication : cystites récidivantes (> 4 /an) ou compliquées**
- Echo vésico-rénale
- ± UIV avec cliché per/post-mictionnel
- ± Urétrocystoscopie
- Echo prostatique, chez l '♂

Evolution

- **Isolée** avec évolution simple le plus souvent même non traité.
- **PNA**
- **Rechute** : infection au même germe **dans les 2 semaines** suivant la cystite
- **Récidivantes** : **> 4 / an** et **rapprochées**

- ***Pyélonéphrite***

Etiologie
- Infection A pyelocalicienne et du parenchyme rénal **par voie ascendante associée à une cystite**.
- ***Forme primitive*** : ♀ jeune ou post ménopause, 1ier épisode, entérobactéries (E.Coli)
- ***Forme secondaire*** : **geste urologique** (germes nosocomiaux et multi R) **ou** secondaires à une **anomalie de l'appareil urinaire** (**lithiase** : PAM, **reflux** vésico-urétéral, autres **obstacles**)

Physiopathologie
- **Cystite** toujours présente, colonisation parenchymateuse par **voie ascendante**, souches d'**E.Coli** à haute capacité d'**adhérence** (porteurs de **Fimbriae**)
- ***NB*** : ♂= **PNA** rare, **prostatite** tjs associé[Q] +++ (à traiter)

Clinique
- Syndrome infectieux brutal[Q] (>38,5 °C), frissons, tachycardie
- Douleurs lombaires[Q] unilatérales (D>>G) parfois bilat, irradiant le lg trajet de l'uretère
- Signes d'infection urinaire basse[Q], urine rare, foncée et trouble, pyurie[Q] ; vomissement et iléus reflexe possible
- Terrain favorisant (diabète, immunodépression, grossesse..)

Bactériologie : Mêmes examens + HAA avec antibiogramme

Examens complémentaires

Biologie
- Hyperleucocytose PNN
- Sd inflammatoire : VS et CRP ↑
- Iono, Fonction rénale : normale

Imagerie
- **En cas de PNA de type primitive, on fait au maximum un ASP et une echo abdo**
  - ***Arbre urinaire de face*** (recherche opacité de tonalité calcique en regard du tractus urinaire)
  - ***Echo abdominopelvienne vessie pleine avec doppler des jets urétéraux ++++***
    Recherche dilatation pyélocalicienne, lithiase radiotransparente
  - ***TDM,*** examen intéressant quoique non absolument nécessaire ds cette forme, montre images spécifiques de PNA : images triangulaires hypoD à sommet hilaire et à base corticale ; ainsi que des images d'abcès.
- **En cas de suspicion de PNA secondaire** : caractère récidivant, du même coté => **à distance de tte I.U.**
  - **UIV** (si caractère **ht** [Q], **récidivant**[Q], chez un **homme**[Q], si proteus **mirabilis**[Q])
  - **Cystographie rétrograde**[Q] **mictionnelle avec cliché permictionnel** (reflux, sténose urétrale, diverticule) et post-mictionnel (mesure du RPM)

Evolution
- **Evolution simple sous traitement** (sf chez enfant/NN possibilité de séquelles)
- **Risque de complications**
  - **Abcès rénal** (image liq échog, hypoD au TDM→ Ponction ss controle imagerie)
  - **Phlegmon péri-néphritique** : évolution d'un abcés à suspecter sur **masse lombaire, dl** (lancinante, intense), **psoïtis** et **peau inflammatoire** en regard.
  - **Pyonéphrose** : Rétention de pus ds voies excretrices en amont d'un obstacle sur les V.urinaires → **N.I.C.**. A suspecter devant un **Σ infectieux sévère** avec **AEG**, **Dl** lombaire **peu intense**, **gros rein sensible**.
  - **Septicémie**[Q] **à BGN** avec risque de choc septique
  - **Nécrose papillaire**[Q] **chez le diabétique**[Q] ***:*** **nécrose ischémique** au niveau des **pyramides malpighiennes**
    A suspecter sur : Apparition **hématurie** avec Dl type **colique néphrétique**
    UIV : aspect en « **pince de crabe** », en **anneau**, en **massue**
  - **Récidive & PNC** :
    Malgré ATB, si Ø ttt étiologique, les PNA secondaires évoluent vers **néphropathie tubulo-interstitielle chronique**[Q] avec **involution atrophique** du rein et évolution vers **IRC**. HTA est incste et de survenue tardive.
    Bio : apparition d'une **protéinurie** type **tubulaire**, creat & urée variable, **acidose tubulaire**[Q], **perte sodée**[Q].
    Morpho : rein **petit, bosselé**, **aspect en masse des calices** avec **retard d'excrétion** à l'UIV.

- ***Facteurs favorisants les IU***
  - **Brides hyménéales** chez la ♀ jeune nullipare
  - **Relations sexuelles**, **grossesse**[Q], periode pré/post **menstruelle**, **infections gynéco**[Q], **ménopause**, **prolapsus** génital
  - **Diarrhée**, **incontinence** anale, insuffisance d'**hygiène** ou excés
  - **Diabète**[Q], **immunodépression**, **alitement** prolongé
  - **Obstacle** urétral ou cervico-prostatique chez l'♂ de type **fonctionnel ou mécanique**[Q]
  - **Sonde** urinaire[Q], **reflux** vésico-urétéral [Q]

- ***Diagnostic différentiel***
  - **Cystite**
    - Cystalgie à urines claires ou Σ urétral : **ECBU stérile** + Dl pelvienne + PK
    - Urétrite, Vulvo-vaginite, Tumeur de vessie, CIS
    - Cystite radique, postchimio, BK, Biharzienne
  - **Pyélonéphrite**
    - Péritonite, appendicite, diverticulite, cholécystite, Prostatite/ orchi-épididymite / inf pelvienne de la ♀
    - **Pleurésie-Pneumopathie basale, Pancréatite**

Traitement

- ***Mesures hygiéno-diététiques (prévention)***
  - **Boissons** abondantes **> 1,5/ L**
  - **Mictions complètes, régulières et pas trop espacées**, **Miction post coïtale** (super SEXY)
  - **Hygiène** périnéale et vaginale correcte mais **sans excès**, s'essuyer d'avt → arr
  - Régulariser le **transit** : régime alimentaire au besoin laxatif léger ou ralentisseur du transit
  - Eviter **pantalons** serrés et **ss vet** en synthétique
  - Oestrogène trophique chez ménopausé : **Colpotrophine**

- ***Toute bactériurie même asymptomatique***[Q] doit être ***TRAITEE*** chez la *FEMME ENCEINTE*[Q] et chez le sujet à risque *(MIE REFLUANTE[Q], DIABETE[Q])*

- ***Cystite simple***
  - **ATB bactéricide après BU** (ECBU initial & de contrôle inutile)
    - TTT Minute : Dose unique : péfloxacine[Q] **Péflacine® 800 mg 2cp per os en 1 prise** + **ECBU** de contrôle à **7 j**
    - Ttt de **3-5j** en cas d'échec : norfloxacine **Noroxine® 400 mg 2 cp/ j ou Pipram Fort® 2 cp/j**
  - **Antalgiques et/ou anti inflammatoires**

- ***Cystites récidivantes***
  - **ATBprophylaxie** continue ou discontinue à faible posologie (**½ dose**) prolongé (**6 mois ou +**) préventive **en alternant les ATB** : FQ, quinolones 1ière génération, Bactrim[Q], C1G …
  - **Vit C** (acidifie les urines)

- ***Cystites compliquées***
  - **ATB prolongé** tant que l'anomalie uro n'aura pas été corrigé : **cure chirurgicale**
  - Si non corrigeable : autosondages en cas de RPM d'origine neurologique avec mise en place d'une antibioprophylaxie.
  - Chez l'♂ : ATB pdt **FQ pdt 6 sem + Aminoside les 5ers jours en cas de prostatite associée**

- ***Pyélonéphrite aigue : Urgence therapeutique***
  - **Si simple ou non compliquée**
    - **Double ATB** : Aminoglycoside + FQ ou C3G OU AUGMENTIN® IV jusqu à l'apyrexie ≈ J4 puis relais per os par monothérapie pour une durée totale de ***10-20 j***
    - Débutée juste aprés les prélévements, adaptée secondairement à l'antibiogramme
    - ***Ds les formes simples, on peut discuter un ttt ambulatoire par monottt ATB***
  - **Forme grave (dt vomissement +)**
    - Associer **systématiquement** un aminoside IV pendant 4j pour une **durée totale de 3 sem**[Q]
    - Si obstacle : **drainage des urines d'amont** par sonde pyélo-urétérale en double J ou pyélostomie percutanée
    - Ttt chir secondaire
  - *Ttt associé :* **antalgique / antispasmodique / AINS / Diurèse abondante sf si obstacle**

- ***Surveillance***
  - Température, leucocytose, lombalgie, **ECBU après 48 h de ttt, à la fin du ttt et 15j après l'arrêt**
  - Si persistance fièvre après 5 j de ttt, suspecter complication ou PNA secondaire → TDM, UIV et cystogr. à distance

- ***Chez l'enfant***
  - **CYSTITE SIMPLE** : **Augmentin**® ou **bactrim**® en cure courte
  - **PNA** : **aminoglycoside + céphalosporine** pdt 15j (vvp obligatoire)
  - **UROPATHIE MALFORMATIVE** : **ttt d'attaque→ ttt d'entretien jusqu'à chirurgie**

Source : *RDP Mars 2000 et MedLine ttiq 2000 et MedLine, QCM Intest*